

что антагонисты кальция можно рассматривать как препараты выбора при лечении АГ у реципиентов аллогенной почки. Среди испытанных нами препаратов класса дигидропиридинов плендил оказывает наиболее выраженный гипотензивный эффект. Эффективность плендила возрастает при его комбинации с β -блокаторами.

Литература

1. **Ким И.Г., Стенина И.И., Ильинский И.И., Томилина Н.А.** Отдаленные результаты трансплантации почки и факторы риска хронической нефропатии отторжения. Нефрология и диализ 1999; 1; 1: 27-38.
2. **Сидоренко Б.А., Преображенский Д.В.** Антагонисты кальция. -М., 1997.
3. **Aakhus S., Dahl K., Widerøe T.E.** Cardiovascular morbidity and risk factors in renal transplant patients Nephrol. Dial. Transplant. 1999; 14: 648-654.
4. **Batiuk T.D.** et al. Calcineurin activity is only partially inhibited in leukocytes of cyclosporine-treated patients. Transplantation 1995; 59; 10: 1400-1404.
5. **Curtis J.J.** Treatment of hypertension in renal allograft patients: Does drug selection make a difference? Kidney Int. 1997;52; Suppl. 63: S-75-S-77.
6. **First M.R.** et al. Hypertension after renal transplantation. J.Am. Soc. Nephrol 1994; 4 (Suppl 1) S30.
7. **Guidi E.** et al. Hypertension may be transplanted with the kidney in humans: A long-term historical perspective follow-up of recipients grafted with kidneys coming from donors with or without hypertension

in their families. J Am Soc Nephrol 1996; 7:1131.

8. **Hricik D.E.** et al. Variable effects of steroid withdrawal on blood pressure reduction in cyclosporine treated renal transplant recipients. Transplantation 1992; 53:1232.
9. **Kahan B.D.** Drug therapy: Cyclosporine. N. Engl. J. Med. 1989; 321:1725.
10. **Kaplan N.M.** Clinical Hypertension 1998; 181-273.
11. **Ljung B.** Vasculareselectivity of felodipine. Drugs 1985; 29 Suppl., 2:46-58.
12. **Madsen J.K., Kornerup H.J., Pedersen E.B.** Effect of felodipine on renal haemodynamics and tubular sodium handling after single-dose cyclosporin infusion in renal transplant recipients treated with azathioprine and prednisolone. Scand. J. Clin. Lab. Invest. 1995; 55; 625-623.
13. **Porter G.A., Bennet W.M., Sheps S.G.** Cyclosporine-associated hypertension. Arch. Intern. Med. 1990; 150:280.
14. **Qiu C.** et al. Endothelin and angiotensin mediate most glomerular responses to nitric oxide inhibition Kidney Int., 1999; 55: 2390-2396.
15. **Ruggenti P., Perico N., Mosconi L.** et al. Calcium channel blockers protect transplant patients from cyclosporine-induced daily renal hypoperfusion. Kidney Int. 1993; 43:706.
16. **Sanders C.E. and J.J. Curtis.** Role of hypertension in renal allograft dysfunction. Kidney Int. 1995; 48: (Suppl.52) 43-47.
17. **Scholz H.** Pharmacologic aspects of calcium channel blockers. Cardiovascul Drugs Therapy, 1997; 10: 869 – 72.
18. **Strom T.V. and Suthanthirani M.** Therapeutic approach to renal transplantation. In: Davison A.M., Cameron J.S., Grufel J-P et al. Eds. Oxford Textbook of Clinical Nephrology, Oxford University Press, Oxford, New York, Tokyo 1998; 2147-2151.
19. **Sun J.** et al. Calcium channel antagonists: cardiovascular selectivity of action. J.Pharmacol. Exp. Ther. 1995; 9:657-63.

Саркома Капоши у больных после трансплантации почки (опыт одного центра)

А.В. Ватазин, В.А. Молочков, И.А. Казанцева, Е.О. Щербакова, Е.И. Прокopenko, С.А. Пасов, С.Ю. Гулимова, А.В. Молочков, А.Н. Хлебникова
Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского, Москва

Kaposi's Sarcoma In Kidney Graft Recipients (single center experience)

A.V. Vatazin, V.A. Molochkov, I.A. Kazantseva, E.O. Tcherbakova, E.I. Prokopenko, S.A. Pasov, S.Yu. Gulimova, A.V. Molochkov, A.N. Chlebnikova

Ключевые слова: трансплантация почки, иммуносупрессия, злокачественные новообразования, саркома Капоши.

Обобщен опыт многолетнего наблюдения 718 реципиентов почечных трансплантатов (461 мужчин и 257 женщин, в возрасте от 18 до 63 лет), оперированных в отделении хронического гемодиализа и трансплантации почки МОНИКИ за период с 1983 по 1998 гг. Длительность наблюдения составила в среднем 41,3 мес. Среди злокачественных опухолей, диагностированных за 15-летний период, саркома Капоши (СК) констатирована в 15 случаях. Она оказалась наиболее частой злокачественной опухолью после трансплантации почки (ТП). Проанализированы сроки ее возникновения, клинические особенности и исход заболевания. Достоверной зависимости частоты развития СК от дозы циклоsporина А обнаружить

Адрес для переписки: 129110, Москва, ул. Щеткина, 61/2, МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, отделение хронического гемодиализа и трансплантации почки

Телефоны: (095) 284-57-91, 284-56-86, 284-54-53. Щербакова Евгения Оттовна

не удалось. Приведены 2 клинических наблюдения: тяжелое течение СК с множественным поражением внутренних органов и случай регрессирования опухоли после снижения доз иммуносупрессии. Подчеркнута важность ранней гистологической диагностики СК.

We observed a group of 718 kidney graft recipients (461 men and 257 women, aged of 17-63 years) who had been operated in the Department of Chronic Hemodialysis and Kidney Transplantation of Moscow Region Research Institute since 1983 to 1998. The mean duration of the observation period was 41,3 months. Kaposi's sarcoma appeared to be the most oftenly found malignant complication. It was seen in 15 cases and occurred independently on the time after kidney transplantation and on the dosage of Cyclosporin A. We report here two cases of Kaposi's sarcoma. In one of them a complicated course of disease with numerous visceral damages was shown. The second case illustrated the regression of Kaposi's sarcoma after the decrease of immunosuppression.

В 1872 г. М. Капоши впервые выделил в самостоятельную нозологическую форму и описал пять случаев заболевания, которому дал название «идиопатическая множественная пигментная саркома кожи» [2]. В настоящее время саркома Капоши (СК) в соответствии с классификацией ВОЗ (1980) отнесена к злокачественным опухолям кровеносных сосудов. В Гистологической классификации опухолей мягких тканей 2 пересмотра [30] она занимает место в разделе злокачественных эндотелиальных опухолей кровеносных и лимфатических сосудов. Общеизвестно, что СК наиболее часто обнаруживается у больных СПИДом. Нередко опухоль развивается и у больных, получающих иммуносупрессивную терапию и чаще всего после трансплантации органов [25, 28].

Выделяют 4 клинических типа саркомы Капоши [2, 14]: 1) классический (идиопатический); 2) африканский (эндемический); 3) СПИД-ассоциированный (эпидемический); 4) иммуносупрессивный (иммунозависимый).

К развитию СК имеют прямое отношение этиологические факторы, ассоциированные с иммуносупрессией, прежде всего вирусы [1, 24]. Начиная с семидесятых годов, этиологию этого заболевания связывали с различными вирусами: Эпштейн-Барра (ЭБВ), цитомегаловирусом (ЦМВ) и его ассоциацией с вирусами Herpes simplex первого и второго типа, а также с вирусом Т-клеточного лейкоза человека [2]. Однако в 1994 г. группа зарубежных авторов сообщила о выявлении с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР) ДНК нового герпес-вируса человека – 8 типа (HHV-8) у больных с различными типами СК [12, 22]. Впоследствии в ряде исследований эти данные были подтверждены и дополнены. Так ДНК-последовательности HHV-8 обнаруживались у подавляющего большинства реципиентов ренальных трансплантатов в кожных и висцеральных элементах СК [7, 23], но не выявлялись в биоптатах здоровой кожи и в тканях других опухолей [4, 10, 11]. Более того, если ДНК вируса определялась в ткани СК в разгаре заболевания, то после достижения ремиссии повторные биоптаты тех же участков кожи давали негативную ПЦР [23].

В развитии СК могут играть роль генетические факторы. Показана связь HLA DR₃ как с классической, так и с ВИЧ-ассоциированной формой СК [13]. Среди реципиентов почечных трансплантатов с СК HLA₂ встречается достоверно чаще, чем в контрольной популяции [27].

Элементы СК располагаются на коже (рис. 1) и на слизистых оболочках в виде розовых, красных, коричневатых или пурпурных пятен, бляшек, узелков или опухолей [2]. Ранние проявления обычно представляют собой бледные розовые пятна или бляшки. В 30-50%

случаев СК локализуется на голенях и стопах и имеет симметричное распределение, типичное для классической формы СК [16]. Очаги поражения могут располагаться также на верхних конечностях, туловище, лице, реже на коже век, в области мошонки, ушных раковин, слизистой языка, полового члена. Кроме кожи, наиболее часто поражаются лимфатические узлы, желудочно-кишечный тракт и дыхательные пути.

Вне зависимости от клинического типа и локализации, гистологическая картина СК характеризуется хаотичным несовершенным ангиогенезом с образованием щелевидных сосудистых пространств, пролиферацией веретенообразных клеток и инфильтрацией иммунокомпетентными клетками (рис. 2). Клинический диагноз СК не всегда прост: имитировать опухоль могут пурпура, гемангиомы, бацилярный ангиоматоз, дерматофибромы, плоский лишай, pityriasis rosea, грибовидный микоз, невусы, меланома, кожная лимфома, вторичный сифилис и генерализованная прогрессирующая телеангиэктазия [17]. Морфологами СК иногда диагностируется как лейомиома, гемангиома, веретенноклеточная меланома, фибросаркома, продуктивное неспецифическое воспаление [1].

Частота СК после трансплантации почки (ТП) составляет от 0,4 до 5,3% [18, 27, 28]. Риск ее развития у реципиентов в 150-1000 раз выше, чем в общей популяции. Полагают что доза циклоспорина А (ЦсА) коррелирует с риском возникновения СК [21]. В общей популяции СК возникает чаще у мужчин. При иммуносупрессивной форме СК влияние пола несколько сглаживается. В частности возрастает ее частота у женщин, так что отношение мужчины : женщины снижается с 4 : 1 в общей популяции до 2 : 1 среди больных, получающих иммуносупрессию [19]. Нередко (до 40% случаев) у реципиентов ренальных трансплантатов наблюдается агрессивное течение СК с поражением лимфатических узлов и внутренних органов [25]. Средние сроки развития опухоли после трансплантации почки составляют от 6,5 до 21,1 мес. [18, 27, 28]. Особенностью иммуносупрессивного типа СК является ее полная ремиссия у 24-84% больных при ослаблении или отмене иммуносупрессии и рецидивирование опухоли при ее возобновлении [20, 25, 29]. Выраженные висцеральные поражения не исключают возможность полной ремиссии [8].

Лечение СК является сложной задачей и зависит от конкретной клинической ситуации. Как только что отмечено, отмена иммуносупрессии при иммуносупрессивном типе СК достаточно эффективна, но нередко приводит к развитию отторжения и потере функции трансплантированного органа [26]. Предпринимаются попытки лечения больных СК, в том числе и реципиентов донорских органов, интроном-А (интерферо-

ном- α -2 β) [9, 15]. При угрожающем жизни прогрессировании СК применяются цитостатики: винбластин, этопозид, блеомицин, винкристин, доксорубин [3, 13]. Исследования отечественных авторов показали, что одним из самых эффективных цитостатиков при СК является отечественный препарат проспидин [2]. Разработана лимфотропная проспидинотерапия, позволяющая вдвое снизить курсовую дозу препарата [5]. Иногда применяется полихимиотерапия [9] и даже сочетание химио-, лучевой терапии и редукции иммуносупрессии [6].

Целью настоящего ретроспективного исследования был анализ особенностей развития, клинического течения и исхода СК у реципиентов ренальных трансплантатов, наблюдавшихся в нашем центре.

Клиническая характеристика и методы исследования

В отделении хронического гемодиализа и трансплантации почки (ОХГ и ТП) МОНИКИ наблюдались 718 реципиентов почечных трансплантатов, оперированных с января 1983 г. по август 1998 г. Во всех случаях была выполнена трансплантация трупной почки (ТП). Срок функционирования трансплантата составил не менее 6 мес. Средний срок наблюдения после ТП был равен 41,3 мес. (диапазон от 6 до 193 мес.). Среди 718 пациентов мужчин было 461 (64,2%), женщин 257 (35,8%). Возраст больных колебался от 17 до 63 лет, составляя в среднем $36,3 \pm 8,3$ г. В послеоперационном периоде использовались различные схемы иммуносупрессии: 76 больных получали азатиоприн (Аза) и преднизолон (П) в суточной дозе 1,0 мг/кг; 262 пациента – ЦсА 10 мг/кг и выше (стартовая доза) в сочетании с П 0,5 мг/кг; 216 – ЦсА 4-6 мг/кг, Аза и П 0,5 мг/кг; 164 – ЦсА 2,5-3 мг/кг с кетоконазолом 100 мг/сут, Аза и П 0,5 мг/кг. Кетоконазол (ККз) применялся для повышения и стабилизации концентрации ЦсА в крови. Кризы отторжения трансплантата лечили в/в введением метилпреднизолона в виде пульс-терапии до общей дозы препарата 2,5-3 г. При стероидрезистентных кризах применяли препараты антилимфоцитарных антител – поликлональных (АТГ или антилимфолин) или моноклональных (ОКТ3).

Больные с изменениями кожи осматривались дерматологом. В обязательном порядке проводилось стандартное клиническое обследование. Выполнялась биопсия кожных поражений с гистологическим исследованием биоптатов. У всех пациентов была исключена ВИЧ-инфекция с помощью определения антител методом иммуноферментного анализа. Кроме того, образцы сывороток 47 реципиентов исследовались в реакции непрямой иммунофлюоресценции (н-ИФ) на наличие антител к антигенам HHV-8. Биоптаты доброкачественных эпителиальных опухолей кожи 6 больных и материал СК, полученный у 1 реципиента, исследовались на наличие ДНК-последовательностей HHV-8 в полимеразной цепной реакции (ПЦР) с праймерами KS330₂₃₃.

Статистический анализ. Показатели, подчиняющиеся нормальному распределению, были представлены в виде $M \pm SD$ (среднее значение \pm стандартное отклонение). Показатели с распределением, отличающимся от нормального, описывались при помощи

медианы и диапазона колебаний. При оценке достоверности различий количественных признаков были использованы: двухвыборочные *t*-критерии Стьюдента с одинаковыми и разными дисперсиями, однофакторный дисперсионный анализ – для 3 и более выборок. Для оценки достоверности различий качественных признаков использовался χ^2 -критерий.

Результаты и обсуждение

За весь период наблюдения СК выявлена у 15 из 718 (2,09%) наблюдавшихся больных. В нашем исследовании она оказалась наиболее часто встречающейся опухолью: доля больных СК составила 45,4% от всех пациентов со злокачественными новообразованиями (15 из 33). В табл. 1 приведены клинические особенности пациентов с развившейся СК.

Из 15 больных у 14 была кожная форма СК, а у 1 реципиента – распространенный процесс с множественным вовлечением внутренних органов. В 14 случаях были поражены нижние конечности. В одном случае начало заболевания проявилось поражением ушной раковины, вслед за чем очаги поражения появились на коже туловища и нижних конечностей.

Среди больных СК было 9 (60%) мужчин и 6 (40%) женщин, что примерно соответствует соотношению, описанному при иммуносупрессивном типе СК [19]. Средний возраст реципиентов с СК составил $42,5 \pm 8,2$ г. и был значимо выше ($p < 0,01$), чем возраст пациентов без опухолей – $36,1 \pm 8,4$ г.

СК относится к ранним посттрансплантационным опухолям. Медиана промежутка времени от момента ТП до диагностики СК составила 18 мес. (5-158 мес.), а от начала лечения гемодиализом (ГД) – 32 мес. (19-161 мес.).

Известна связь HLA DR₃ и A₂ с предрасположенностью к СК [13, 27]. К сожалению, антигены DR были определены только у 3 из наших больных, страдавших СК. В их число вошел и больной с висцеральными поражениями. Ни у одного из обследованных пациентов не было выявлено DR5. В то же время у 50% больных СК, у которых фенотип был известен, имелся A₂.

У 11 из 15 реципиентов, кроме СК, имелись и другие характерные для посттрансплантационного периода осложнения, а именно, герпес-вирусные инфекции, стойкая мочевиная инфекция, язвенные поражения желудочно-кишечного тракта, вирусный и токсический гепатиты, стероидный сахарный диабет. Заслуживает внимания сочетание СК с другими опухолевыми процессами: со стойкой кератоакантомой в одном случае, и раком молочной железы в другом.

Нам не удалось обнаружить связи между частотой развития СК у реципиентов ренальных трансплантатов и дозой ЦсА (табл. 2). Возможно, для выявления такой зависимости необходимо увеличение числа наблюдений.

Один пациент с целью лечения СК получил курс проспидинотерапии в сочетании с последующей редукцией иммуносупрессии. Пяти больным с нормальной функцией трансплантата была снижена доза ЦсА или препарат был отменен; двум пациентам иммуносупрессивная терапия была практически полностью отменена по причине уже резко нарушенной почечной

Таблица 1

Характеристика реципиентов с СК и сроки развития опухоли

Больные	Пол	Возраст, лет	Диагноз	Фенотип	Иммуно-супрессия	Время после начала ГД, мес.	Время после ТП, мес.	Др. осложнения
1	ж	55	ХГН	A _{1,10} B _{12,13} DR ₀₇	3-комп.+ Ккз	29	23	Рак молочной железы
2	м	38	Амфилоидоз	A _{2,10} B7	3-комп.+ Ккз	49	43	ЦМВ-инфекция, Язва желудка, гепатит В, кератоакантома
3	м	51	ХГН	A ₂ B _{15,27}	ЦсА 10+ П 0,5	30	24	-
4	ж	43	ХГН	-	П 1,0+Аза	161	158	-
5	ж	41	ХГН	A _{0,10} B ₄₇ DR7	3-комп.+ кет.	50	5	-
6	м	49	Аномалия мочевой системы	A ₁ B _{27,37} DR ₁₈ DQ _{2,3}	3-комп.	33	5	Гепатит В, С, D
7	ж	35	ХГН	-	ЦсА 10+ П 0,5	27	12	Урологические осложнения
8	ж	37	ХГН	-	3-комп.	45	9	Стойкая мочевая инфекция
9	м	22	ХГН	A _{2,10} B _{7,41}	3-комп.	23	18	-
10	м	44	ХГН	A _{28,32} B _{18,35}	3-комп.	19	13	Урологические осложнения, токсический гепатит, стероидный сахарный диабет
11	м	50	ХГН	-	ЦсА 10+ П 0,5	53	24	Стероидный сахарный диабет
12	м	39	ХГН	-	3-комп.	32	31	Язва желудка
13	м	40	Полноклеточек почек	A _{1,2} B _{15,35}	3-комп.	57	29	Гепатит В, ЦМВ-инфекция
14	м	51	ХГН	-	3-комп.	23	11	Пневмоцистит трансплантата
15	ж	43	ХГН	-	П 1,0+Аза	26	13	Мочевая инфекция, Некроз costae, асептический некроз головки бедра

функции и возобновления гемодиализа; одному пациенту произведено хирургическое иссечение узла СК; четыре реципиента не получили лечения, так как после установления диагноза СК были из-под наблюдения; двум больным терапия не проводилась из-за тяжести состояния в связи с сопутствующей патологией.

Из 15 больных СК к настоящему времени 6 были наблюдения; живы 2 пациента, из которых 1 – с функционирующим трансплантатом и 1 вернулся на гемодиализ; умерло 7 реципиентов (5 – с функционирующим почечным трансплантатом, 2 – после возврата на гемодиализ). Причинами смерти больных были печеночная недостаточность – в 2 случаях; раковая кахексия – в 1 случае (сочетание СК и рака молочной железы); сепсис – в 1 случае; сердечно-сосудистая недостаточность – в 3 случаях.

При выявлении антител к HNV-8 в реакции н-ИФ серопозитивными оказались обе исследованные сыворотки реципиентов с СК. При изучении 45 сывороток пациентов без СК антитела были обнаружены только у 6 больных без какой-либо кожной патологии. Эти больные отнесены к группе повышенного риска развития СК с целью интенсивного наблюдения. У 6 пациентов материал из доброкачественных эпителиальных опухолей кожи (кератоакантома, папилломы, плоские и вульгарные бородавки, себорейный кератоз) исследован методом ПЦР для выявления ДНК HNV-8. Ни в одной из проб не было позитивной ПЦР. В то же время при исследовании биоптата СК выявлены HNV-8-специфические последовательности ДНК.

У реципиентов почечных трансплантатов СК может иметь различное течение, как относительно доброкачественное, так и быстро прогрессирующее, с поражением

внутренних органов и неблагоприятным прогнозом. Для иллюстрации особенностей клинического течения СК приводим два собственных наблюдения.

Наблюдение первое. Больной 1947 года рождения.

Таблица 2

Распределение случаев СК в группах реципиентов, выделенных в зависимости от суточной дозы ЦсА (в мг/кг массы тела)

	Без ЦсА	ЦсА 2, 5-3	ЦсА 5-6	ЦсА 10
Число больных СК	2	3	7	3
Общее число реципиентов	76	164	216	262
Доля заболевших	2,63%	1,83%	3,24%	1,14%

Группа крови 0(I) Rh- (отрицат.). HLA-фенотип: A₁B_{27,37}DR_{1,8}DQ_{2,3}.

В начале 60-х гг. диагностирована аномалия развития мочевой системы. С 1988 г. выявилась и нарастала хроническая почечная недостаточность (ХПН), и в марте 1993 г. было начато лечение программным гемодиализом в ОХГ и ТП МОНИКИ. В 1995 г. в сыворотке крови впервые обнаружены HBsAg и анти-HCV-антитела. При этом клинических проявлений острого вирусного гепатита не было. В начале 1996 года при повторных исследованиях HBsAg не выявлялся.

21.03.96 г. была выполнена ТП, после которой назначена трехкомпонентная иммуносупрессивная терапия (ЦсА + Аза + П), при этом стартовая доза ЦсА составила 6 мг/кг/сут. В раннем послеоперационном периоде в связи с кризом отторжения больной получил 1,5 г метилпреднизолона в виде «пульс-терапии».

Функция трансплантата отсутствовала в течение 14 дней после операции, что трактовалось как следствие острого канальцевого некроза. После восстановления диуреза, на 19 сутки после ТП креатинин плазмы крови нормализовался.

Уровень билирубина и трансаминаз крови оставался в пределах нормы; HBsAg и антитела анти-HCV в сыворотке не обнаруживались. Обследование на ЦМВ-инфекцию в послеоперационном периоде: ДНК ЦМВ в плазме, лейкоцитах периферической крови и в моче методом ПЦР не обнаружена.

В начале мая 1996 года больной был выписан. При выписке уровень креатинина плазмы 0,14 ммоль/л. Концентрация ЦСА в крови стабилизирована в пределах «терапевтического диапазона».

В конце мая 1996 г. появились общая слабость, тошнота, боли в суставах, желтушное окрашивание кожи и склер. При биохимическом исследовании сыворотки крови выявлено повышение билирубина (прямой 71 мкмоль/л, непрямой 34 мкмоль/л) и ферментов (АСТ – 116 ед./л, АЛТ – 104 ед./л, щелочная фосфатаза – 615 ед./л, ГГТП – 480 ед./л). Обнаружены иммунологические маркеры вирусных гепатитов В и С: HBsAg, антитела анти-HBcог суммарные, анти-HBcог IgM, анти-HCV антитела. Обследования на маркеры гепатита D не проводилось. Функция трансплантата оставалась стабильной.

В связи с подозрением на острый вирусный гепатит больной был госпитализирован в инфекционное отделение по месту жительства. Проводились диетотерапия, дезинтоксикационное лечение. При попытке назначения препарата альфа-интерферона (Реальдирон, Латвия) отмечено ухудшение функции ренального трансплантата, поэтому препарат был отменен. В течение четырех месяцев сохранялись желтуха, повышение билирубина и трансаминаз. Летом больной впервые заметил на мочке левого уха узелок красновато-синюшного цвета, который довольно быстро увеличивался в размерах.

22.10.96 г. госпитализирован в ОХГ и ТП МОНИКИ. При поступлении состояние средней тяжести. При физикальном обследовании обращали на себя внимание иктеричность склер и кожных покровов, умеренная гепатомегалия, небольшой асцит.

На коже грудной клетки, живота, тыла стоп, на мочке левого уха – единичные узелковые высыпания синюшно-красного цвета диаметром до 0,5 см. При патогистологическом исследовании биоптата одного из таких образований подтверждена СК.

В конце октября выполнено молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) биоптата СК и крови на ДНК вируса Эпштейн-Барра (ЭБВ) и вируса простого герпеса I и II типов (ВПГ-I и ВПГ-II).

Биоптат СК: ДНК ЭБВ (+), ДНК ВПГ-I (-), ДНК ВПГ-II (-). Лейкоциты: ДНК ЭБВ (+), ДНК ВПГ-I (-), ДНК ВПГ-II (-). При исследовании плазмы во всех реакциях получены отрицательные результаты.

В клиническом анализе крови патологических изменений, за исключением тромбоцитопении, не выявлено. В сыворотке крови обнаружены иммунологические маркеры гепатитов В, С и D. Уровень прямого билирубина 145 мкмоль/л, непрямого – 92 мкмоль/л, холестерина – 4,8 ммоль/л, общего белка сыворотки – 57 г/л, тимоловой пробы – 3,1, АЛТ – 201 ед./л, АСТ – 255 ед./л,

щелочной фосфатазы – 625 ед./л, ГГТП – 405 ед./л. Отмечалась умеренная гипергликемия натощак, связанная со стероидным сахарным диабетом. Уровень креатинина плазмы оставался в пределах 0,12 – 0,14 ммоль/л.

При рентгенографии грудной клетки очаговых и инфильтративных теней не выявлено. Корни структурны, синусы свободны.

При флюорографии желудка существенной патологии не выявлено.

Вновь была произведена попытка лечения реальдином в дозе 1 млн. МЕ внутримышечно ежедневно, однако из-за роста креатинина плазмы до 0,22 ммоль/л после трех дней применения препарата терапию пришлось прекратить. Проводили лечение верошпироном, лазиксом, препаратами калия, рибоксином, витаминами группы В и аскорбиновой кислотой, небольшими дозами инсулина, инфузиями альбумина и свежезамороженной плазмы. Из схемы иммуносупрессии были исключены Цса и Аза.

Несмотря на проводимую терапию, состояние больного ухудшалось: нарастали желтуха, асцит, отеки нижних конечностей, изменения печеночных ферментов. Отмечалось прогрессирование имеющихся (увеличение в размерах) и появление новых элементов СК в виде пятен, в основном на туловище. На губах и слизистой полости рта появились пузырьковые высыпания, расцененные как herpes simplex. Постепенно развилось сопорозное состояние. Заключение невропатолога: явления печеночной энцефалопатии. При биохимическом исследовании сыворотки крови 11.11.96 г.: прямой билирубин 360 мкмоль/л, непрямой – 97 мкмоль/л, холестерин 3,7 ммоль/л, общий белок 52 г/л, тимоловая проба 4,6 ед., альбумин 22 г/л, АЛТ 106 ед./л, АСТ 145 ед./л, щелочная фосфатаза 625, ГГТП 559. 12.11.96 г. в связи с напряженным асцитом был выполнен лечебный парацентез с удалением около 6 л прозрачной асцитической жидкости интенсивного желтого цвета. 14.11.96 г. появились лихорадка, ослабление дыхания в нижних отделах легких, сухой кашель. Был назначен антибиотик из группы цефалоспоринов. При явлениях нарастающей печеночной недостаточности, печеночной энцефалопатии 17.11.96 г. больной умер.

Клинический диагноз. Аномалия развития мочевой системы. ХПН, терминальная стадия. Анемия. Миокардиодистрофия. Состояние после ТП 21.03.96 г. Хроническое отторжение трансплантата. Стероидный сахарный диабет, субкомпенсированный. Саркома Капоши. Хронический активный гепатит В, С, D. Портальная гипертензия. Отечно-асцитический синдром. Подострая дистрофия печени. Печеночная энцефалопатия. Двусторонняя гипостатическая пневмония. Сердечно-сосудистая недостаточность. Отек легких. Отек мозга.

Патолого-анатомическое заключение. Основной диагноз. Агенезия левой почки. Вторично сморщенная правая почка. Артериальная гипертензия. Гипертрофия миокарда, диффузный кардиосклероз. Программный гемодиализ с марта 1993 г. ТП 21.03.96 г., иммуносупрессивная терапия.

Осложнения. Генерализованная иммуносупрессивная форма саркомы Капоши с поражением кожи, легких, желудка, толстого и тонкого кишечника, лимфоузлов брыжейки и переднего средостения.

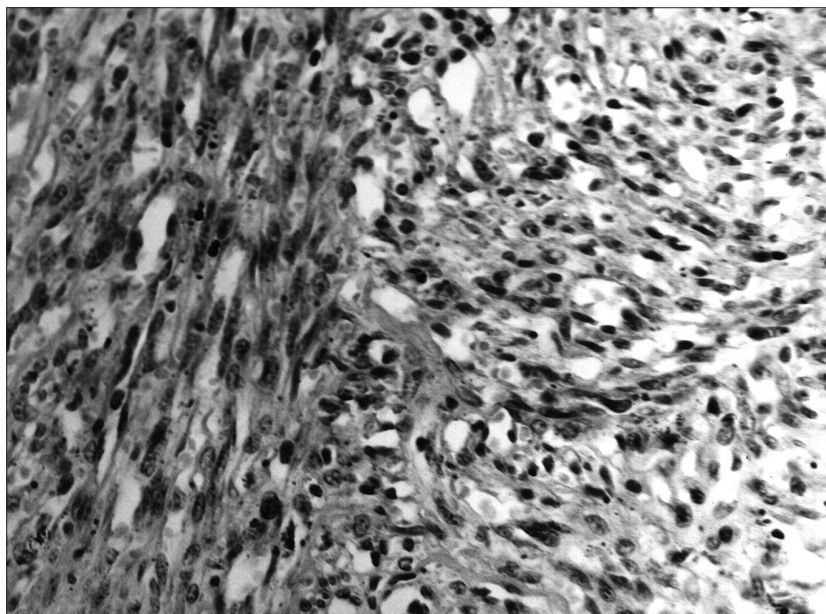


Рис. 3. Гистологический препарат узла СК в стенке желудка. Окр. гематоксилином и эозином, ув.250. Хаотичная пролиферация веретенообразных клеток

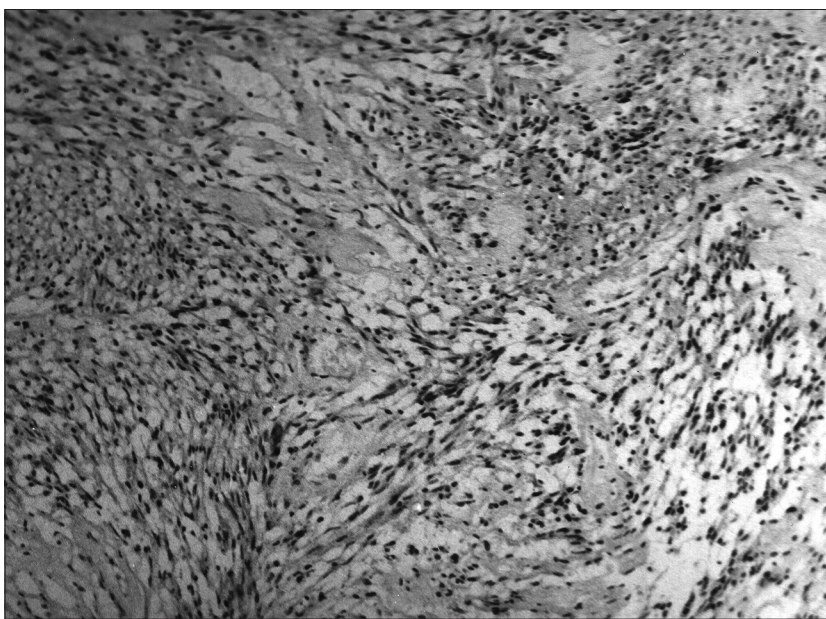


Рис. 4. Гистологический препарат узла СК в легком. Окр. гематоксилином и эозином, ув. 120. Преобладание веретенклеточного компонента опухоли

Двусторонняя сливная полисегментарная бактериально-грибковая пневмония. Вирусный гепатит В, С, D. Обширные центральные некрозы, микронодулярный цирроз печени. Асцит. Состояние после лапароцентеза. Желтуха. Смешанные инфаркты в белом веществе обеих лобных долей и в области подкорковых узлов правого полушария с прорывом некротических масс в полость правого бокового желудочка. Отек и набухание вещества головного мозга. Венозное полнокровие и дистрофия паренхиматозных органов.

Гистологическое исследование печени: в центре долек имеются обширные очаги некроза, пропитанные желчью. В области портальных трактов – очаго-

вая лимфоцитарная инфильтрация, склероз по ходу синусоидов, признаки холестаза, зернистая дистрофия гепатоцитов.

При исследовании желудка, тонкого и толстого кишечника в подслизистом слое обнаружены опухолевые узлы багрово-синюшного цвета, гистологически представленные разнокалиберными примитивными сосудистыми пространствами, выстланными атипичным эндотелием с гиперхромными вытянутыми ядрами и пучковой пролиферацией веретенообразных фибробластоподобных клеток (рис. 3). Местами определяется склероз опухолевой ткани и отложения гемосидерина.

В легких обнаружены многочисленные опухолевые узлы, аналогичные описанным выше (рис. 4), сливающиеся очаги абсцедирующей пневмонии с ростом грибов *Candida*.

В части увеличенных брыжеечных и грудных лимфоузлов обнаружено разрастание опухоли такого же строения, почти полностью замещающей лимфоидную ткань (рис. 5).

Необычным в данном наблюдении является массивное поражение внутренних органов при относительно мало выраженном кожном процессе, что затруднило прижизненную диагностику висцеральной СК. Интересным представляется также сочетание у реципиента СК и тяжелого вирусного гепатита смешанной этиологии с прогрессирующей печеночной недостаточностью, приведшей к летальному исходу.

Наблюдение второе. Больной 1958 года рождения, страдал амилоидозом почек. В марте 1992 г. в связи с развитием терминальной ХПН в ОХГ и ТП МОНИКИ было начато лечение программным гемодиализом.

HLA-фенотип: A_{2,10} B₇

22.08. 92 г. выполнена ТП, после чего получал иммуносупрессию в ком-

бинации с кетоконазолом (ЦсА+ кет., П и Аза). В раннем послеоперационном периоде больной перенес легкую форму ЦМВ-инфекции. Через 2 года после операции, летом 1994 г. заметил на коже передней поверхности левой голени темные пятна, которые быстро увеличивались в размерах. Через 6 месяцев аналогичные изменения появились на правой голени, а количество пятен на левой голени увеличилось. Летом 1995 г. появились узелки, быстро превращающиеся в опухоли. Весной 1996 г. больной заметил узелок на коже левой щеки, который быстро увеличивался и через 4 месяца достиг размера 0,7 на 0,8 см. Затем его рост прекратился.

В 1995 г. произведена резекция желудка по поводу

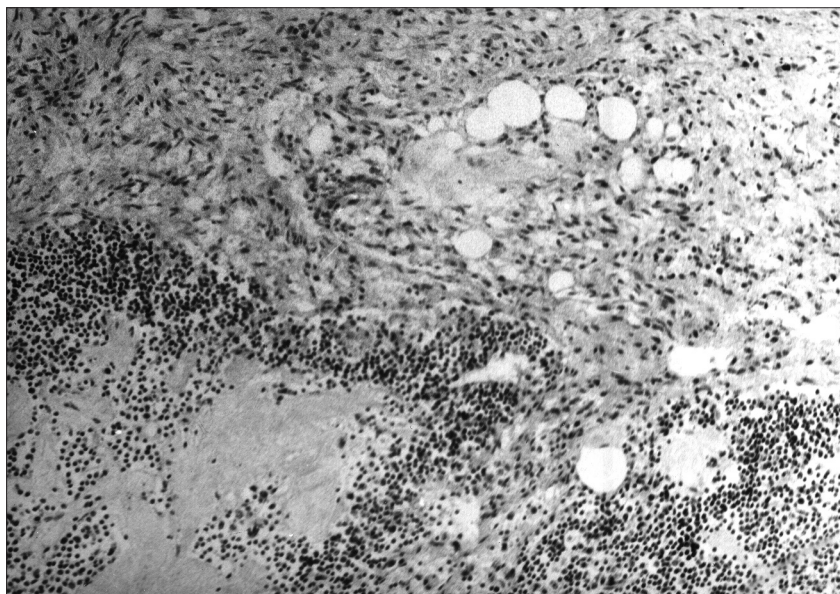


Рис. 5. Гистологический препарат лимфоузла переднего средостения. Окраска гематоксилином и эозином, ув. 120. Диффузное разрастание СК с вытеснением лимфоидной ткани

кровотокащей язвы.

4.10.96 г. больной госпитализирован в отделение дерматоонкологии МОНКИ с жалобами на высыпания на коже нижних конечностей, отечность голеней. При поступлении общее состояние удовлетворительное. При объективном исследовании по системам органов существенной патологии не выявлено.

Кожный процесс локализовался в основном в области нижних конечностей, преимущественно на коже отечных голеней, где имела полиморфная сыпь, представленная пятнами, папулами (бляшками) и узлами. Основные проявления были представлены бляшками неправильной формы размерами до 3,0-5,0 см синюшно-фиолетового цвета с четкими границами, местами сливающимися между собой. На поверхности высыпаний отмечались пластинчатое шелушение и телеангиэктазии. Кроме того, в верхней трети голени локализовались синюшно-фиолетовые пятна с четкими границами, их диаметр не превышал 1 см. На передней поверхности нижней трети голени обнаружен плотно-эластический узел фиолетового цвета на ножке размером 1,5 на 2 см, с шелушащейся поверхностью.

Помимо характерных для саркомы Капоши высыпаний, в области левой щеки локализовался куполообразный узел размером 0,7 на 0,8 см плотноэластической консистенции. В центре узла хорошо определялся кратер, заполненный серо-коричневыми роговыми массами, легко удалявшимися пинцетом без признаков кровоточивости. По периферии от «псевдоязвы» имела валикообразная зона, кожа над ней была растянута, с телеангиэктазиями. Данное образование расценено как кератоакантома.

Паховые лимфоузлы увеличены до 3,0 см в диаметре, плотноэластической консистенции, подвижные, безболезненные.

Клинический анализ крови без отклонений от нормы. Анализ мочи общий: белок 0,084 г/л, лейкоциты 10-20 в п./зр., эритроциты 0-1 в п./зр. Биохимическое исследование сыворотки крови без патологических

изменений. Иммунограмма: латекс-тест 25%; НСТ-тест 5%; IgG 11,6 г/л; IgA 0,57 г/л; IgM 0,54 г/л; CD3+ (Т-лимфоциты) 54%; CD4+ (Т-хелперы) 34%; CD8+ (Т-супрессоры) 28%; CD4+/CD8+ (T_H/T_S) 1,3; CD72+ (В-лимфоциты) 16%; CD16+ (NK-клетки) 13%.

Гистологическое исследование биоптата узлового элемента на коже голени: опухоль имеет типичное для саркомы Капоши строение, представлена хаотично переплетающимися пучками веретенообразных клеток, ограничивающих примитивные сосудистые пространства, заполненные эритроцитами; в окружающей опухоль коже выражен лимфостаз с участком изъязвления.

УЗИ брюшной полости: патологических изменений не выявлено. Фиброгастроскопия: недостаточность кардии с рефлюксом, гипер-трофический гастрит. Ректороманоскопия: патологии не выявлено.

На основании анамнеза, клинической картины и результатов лабораторных исследований были диагностированы иммуносупрессивный тип саркомы Капоши, II стадия, стойкая кератоакантома.

Продолжена иммуносупрессия ЦсА (Сандиммун) в дозе 100 мг/сут, П – 20 мг/сут, Аза – 50 мг/сут.

По поводу СК больной получал проспидин по 100 мг лимфотропно в голень с 32 ЕД лидазы через день до курсовой дозы 3 г, контрикал по 20 тыс. ЕД/сут. внутривенно капельно (5 инфузий), 5% раствор витамина В₆ по 2,0 мл внутривенно через день, местно применялись компрессы с 10% раствором димексида.

Кератоакантома была удалена хирургически с захватом 0,2 см окружающей ткани (диагноз подтвержден гистологически).

В результате лечения несколько уменьшилась отечность голеней, отмечено незначительное уплощение инфильтративных и опухолевидных элементов. Однако несмотря на проведенное лечение проспидином, в дальнейшем наметилась тенденция к прогрессированию процесса, опухолевидные элементы снова начали увеличиваться в размерах, появилось мокнутие, возникли свежие элементы. По витальным показаниям в июле 1997 г. произведена редукция иммуносупрессии: полностью отменены ЦсА и Аза. Больной продолжал принимать только П в суточной дозе 15 мг. На этом фоне функция трансплантата оставалась стабильной: умеренное нарушение его функции, уже имевшееся к началу редукции, не прогрессировало. Уровень креатинина плазмы крови оставался в пределах 0,17-0,19 ммоль/л. Зато отмечена значительная положительная динамика кожного процесса, элементы СК стали уплощаться, прекратилось мокнутие, исчез отек голеней и стоп.

В сентябре 1998 г. в связи с появлением болей в животе, тошноты, рвоты, потерей массы тела больной госпитализирован в ОХГ МОНКИ для обследования и исключения висцеральных поражений СК. При посту-

плении состояние средней тяжести. Кожные покровы бледноваты, тургор кожи снижен. Больной пониженного питания (потеря массы тела за 1 мес. составила 6 кг). Периферические лимфоузлы не увеличены. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов не слышно. Тоны сердца ритмичны, ЧСС 80 в 1 мин., АД 130/80 мм рт. ст. Язык влажный, густо обложен беловатым налетом. Живот мягкий, умеренно болезненный при пальпации в верхних отделах. Печень у края реберной дуги. Стул жидкий, до 4-5 раз в день. Суточный диурез 1500 мл. На голенях и стопах имеются элементы СК в виде пятен, папул и единичных узлов. Шелушение на их поверхности незначительное, мокнутие отсутствует. Свежих проявлений (по сравнению с летом 1997 года) нет.

Консультация гастроэнтеролога: настоящие клинические проявления связаны с постгастрорезекционным синдромом (в 1994 году резекция желудка по Бильрот-II в связи с язвенным кровотечением).

Клинический ан. крови: умеренная анемия (Hb 109 г/л), лейкоцитарная формула в пределах нормы. Ан. мочи общий: белок 0,099 г/л, глюкоза отсутствует, лейкоциты 0-2 в п./зр., эр. 0-1 в п./зр. Креатинин плазмы крови 0,18 ммоль/л. Уровень билирубина, холестерина, общего белка плазмы крови и трансаминаз без отклонений от нормы. Впервые у больного были выявлены иммунологические маркеры вирусного гепатита В: HBsAg(+), анти-HBcorIgM(+), анти-HBcor сум.(+), анти-Hbe(+), анти-HCV-. Иммунограмма: латекс-тест 58%; HCT-тест 9%; IgG 17,4 г/л; IgA 1,04 г/л; IgM 0,57 г/л; CD3(+) (Т-лимфоциты) 47%; CD4(+) (Т-хелперы) 24%; CD8(+) (Т-супрессоры) 29%; CD4(+)/CD8(+) (T_x/T_y) 0,8; CD16(+) (NK-клетки) 34%.

Рентгенография органов грудной клетки патологии не выявила. Флюорография желудка в условиях двойного контрастирования: признаки гастрита культи желудка, анастомозита. При флюорографическом исследовании толстой кишки органических изменений не выявлено. При УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства заподозрено объемное образование в окологепаточной клетчатке справа. Однако оно не подтвердилось данными рентгеновской компьютерной томографии: в брюшной полости и забрюшинном пространстве не было выявлено патологических образований и увеличенных лимфоузлов.

Таким образом, у больного СК исключены висцеральные проявления заболевания.

Пациент продолжал получать минимальную иммуносупрессию: П в дозе 15 мг/сут. В первые дни лечения проводились инфузии 10% раствора глюкозы с инсулином и смеси аминокислот («Аминостерил»). Проведен курс лечения полиферментными препаратами (мезим-форте, хилак) и бифидумбактерином. По рекомендации дерматолога местно (под окклюзионную повязку) применялась мазь «Тридерм». После проведенного лечения состояние больного улучшилось, прекратились тошнота и рвота, нормализовался стул, пациент прибавил в весе. Сохранялась стабилизация кожного процесса. Больной выписан из стационара в удовлетворительном состоянии. Креатинин плазмы крови при выписке 0,18 ммоль/л.

Особенностью этого случая является быстрая трансформация пятнистых элементов в бляшки и опухоль. Заслуживает внимания сочетание СК и стойкой кера-

тоакантомы. У пациента при первом обследовании имелись нарушения в иммунном статусе – снижение количества В-лимфоцитов и NK-клеток, что и является фактором, способствующим развитию саркомы Капоши и эпителиальных опухолей кожи. При повторном исследовании (1998 г.) после снижения иммуносупрессии на фоне положительной клинической динамики отмечено увеличение количества NK-клеток. Количество CD3(+), CD4(+) лимфоцитов и отношение CD4(+)/CD8(+), однако, оказалось сниженным. Заслуживает внимания и торпидность СК к просидидинотерапии у данного больного. Стойкое и заметное клиническое улучшение произошло только после отмены ЦсА и Аза и перехода к монокомпонентной иммуносупрессии П.

Заключение

СК является типичной «оппортунистической» опухолью у реципиентов почечных трансплантатов: в нашем исследовании она была выявлена у 2,09% наблюдавшихся больных и оказалась наиболее часто встречающейся злокачественной опухолью. По нашим данным СК чаще всего поражает нижние конечности. Множественные висцеральные проявления СК развились у одного из 15 реципиентов.

Достоверно чаще СК развивалась у больных старших возрастных групп. Опухоль диагностировалась в среднем через 18 мес. после ТП, при этом сроки выявления СК были переменными и колебались от 5 до 158 мес. Нам не удалось выявить достоверной зависимости частоты развития СК от дозы ЦсА.

Важную роль в патогенезе СК играет недавно открытый вирус из семейства герпес-вирусов HHV-8, однако особенности его участия в развитии СК у больных после трансплантации почки требуют дальнейшего изучения.

Иммуносупрессивный тип СК, по-видимому, нельзя считать «безобидным» заболеванием, приносящим лишь косметические неудобства. Прогноз СК у большинства пациентов, получающих иммуносупрессию, при отсутствии лечения достаточно серьезен, поэтому совершенно необходима ранняя диагностика опухоли. Все подозрительные участки кожи должны подвергаться биопсии с последующим гистологическим исследованием. В ряде случаев по витальным показаниям, несмотря на риск потери трансплантированного органа, приходится значительно ослаблять или даже отменять иммуносупрессию.

Литература

1. Казанцева И.А. Саркома Капоши: этиология, патогенез, гистогенез, патоморфологическая диагностика. Российский журнал кожных и венерических болезней. 1998; 1: 6-9.
2. Каламкарян А.А., Акимов В.Г., Казанцева И.А. Саркома Капоши. -Новосибирск: Наука, 1986; 111.
3. Машкилейсон А.Л. Лечение кожных и венерических болезней: Руководство для врачей. М., 1990; 503-511.
4. Молочков А.В. Данные о связи саркомы Капоши с герпесвирусом человека 8-го типа (HHV-8) и разработка патогенетической терапии: Автореф. дис. канд. мед. наук М., 1999; 17 с.
5. Чилингиров Р.Х., Краснощекова Н.Ю., Молочков А.В. К проблеме совершенствования терапии саркомы Капоши. Российский журнал кожных и венерических болезней. 1998; 1: 12-14.
6. Aebischer M.C., Zala L.B., Braathen L.R. Kaposi's sarcoma as manifestation of immunosuppression in organ transplant recipients.

Dermatology. 1997; 195; 1:91-92.

7. **Alkan S., Karcher D.S., Ortiz A.** et al. Human herpesvirus-8/Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus in organ transplant patients with immunosuppression. Br. J. Haematol. 1997; 96; 2: 412-414.

8. **Al-Sulaiman M.H., Mousa D.H., Dhar J.M., Al-Khader A.A.** Does regressed posttransplantation Kaposi's sarcoma recur following reintroduction of immunosuppression. Am. J. Nephrol. 1992; 12; 384-386.

9. **Braun-Falco O.** Dermatology. - London, 1991.

10. **Cathomas G., Tamm M., McGandy C.E.** et al. Absence of Kaposi's sarcoma-associated human herpes virus 8 in transplantation-related tumors other than Kaposi's sarcoma Transplant. Proc. 1997; 29; 836-837.

11. **Cathomas G., Tamm M., McGandy C.E.** et al. Transplantation-associated malignancies: restriction of human herpes virus 8 to Kaposi's sarcoma. Transplantation. 1997; 64; 1: 175-178.

12. **Chang Y., Cesarman E., Pessin M.S.** et al. Identification of herpes-like DNA sequence in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. Science. 1994; 266; 1865-1869.

13. **Cockerell C.J., Friedman-Kien A.E.** Cutaneous Oncology, Pathophysiology, Diagnosis and Management / Ed. S.I. Miller, M.E. Malony. - Malden, 1998; 873-886.

14. **Dagleish A.G.** Kaposi's sarcoma Br. J. Cancer. 1991; 64; 3-6.

15. **Halmos O., Inturri P., Galligioni A.** et al. Two cases of Kaposi's sarcoma in renal and liver transplant recipients treated with interferon. Clin. Transplant. 1996; 10; 374-378.

16. **Krigel R.L., Friedman-Kien A.E.** Epidemic Kaposi's sarcoma Semin. Oncol. 1990; 17; 350-360.

17. **Lee E.S., Locker J., Nalesnik M.** et al. The association of Epstein Barr virus with smooth-muscle tumors occurring after organ transplantation. N. Eng. J. Med. 1995; 332; 19-25.

18. **Lesnoni La Parola I., Masini C., Nanni G.** et al. Kaposi's sarcoma in renal-transplant recipients: experience at the Catholic University in Rome, 1988-1996 Dermatology. 1997; 194; 229-233.

19. **Martin R.W., Hood A.F., Farmer E.R.** Kaposi's sarcoma

Medicine. 1993; 72; 245-261

20. **Montagnino G., Bencini P., Tarantino A.** et al. Clinical features and course of Kaposi's sarcoma in kidney transplant patients: Report of 13 cases Am. J. Nephrol. 1994; 14; 121-126.

21. **Montagnino G., Lorca E., Tarantino A.** et al. Cancer incidence in 854 kidney transplant recipients from a single institution: comparison with normal population and with patients under dialytic treatment Clin. Transplant. 1996; 10; 461-469.

22. **Moore P.S., Chang Y.** Detection of herpes-like DNA sequence in Kaposi's sarcoma patients with and without HIV infection N. Eng. J. Med. 1995; 332; 1181-1185.

23. **Moosa M.R., Treurnicht F.K., van Rensburg E.J.** et al. Detection and subtyping of human herpesvirus-8 in renal transplant patients before and after remission of Kaposi's sarcoma Transplantation. 1998; 66; 2: 214-218.

24. **Nickoloff B.J., Foreman K.E.** Charting a new course through the chaos of KS (Kaposi's sarcoma) Am. J. Pathol. 1996; 148; 1323-1329.

25. **Penn I.** Sarcomas in organ allograft recipients. Transplantation. 1995; 60; 12:1485-1491.

26. **Penn I.** Kaposi's sarcoma in transplant recipients. Transplantation. 1997; 64; 669-673.

27. **Qunibi W., Akhtar M., Sheth K.** et al. Kaposi's sarcoma: the most common tumor after renal transplantation in Saudi Arabia Am. J. Med. 1988; 84; 225-232.

28. **Szende B., Troth A., Perner F., Nagy K., Takracs K.** Clinicopathologic aspects of 8 Kaposi's sarcomas among 1009 renal transplant patients Gen-Diagn-Pathol. 1997; 143; 4: 209-213.

29. **Tur E., Brenner S.** Treatment of Kaposi's sarcoma Arch. Dermatol. 1996; 132; 327-331.

30. **Weiss S.W.** Histological Typing of Soft Tissue Tumors. 2-d Ed. Springer, 1994.

Кистозные заболевания почек у детей

О.В. Чумакова, Т.В. Сергеева, В.М. Сенякович, Л.В. Чистова, С.А. Клочков, Г.М. Дворяковская, Е.Н. Цыгина
НИИ педиатрии НЦЗД РАМН, Москва

Renal Cystic Diseases In Children

O.V. Chumakova, T.V. Sergeeva, V.M. Senyakovich, L.V. Chistova, S.A. Klochcov, G.M. Dvoryacovskaya, E.N. Tsigina

Ключевые слова: поликистоз почек, аутосомно-доминантная форма, аутосомно-рецессивная форма, кистозная дисплазия почек, фиброз печени.

Кистозные заболевания почек наблюдаются у детей относительно часто. Этим термином обозначается патология, объединяемая лишь по одному морфологическому критерию – образованию кист в почечной ткани. Однако они включают группу разных болезней, среди которых выделяют как наследственные и врожденные, так и приобретенные. Они различаются по величине и количеству кист, их локализации в почечной ткани, а также по сопутствующей органной патологии и прогнозу. В настоящей работе анализируются материалы наблюдений 47 детей с кистозными изменениями почек, находившиеся в клинике в течение 1967–1998 гг. Возраст детей составлял от 1 г. 7 мес. до 16 лет. Наиболее частыми были кистозная дисплазия почек, аутосомно-доминантная (АДПК) и аутосомно-рецессивная формы поликистоза (АРПК). Остальные заболевания были представлены лишь единичными случаями, среди которых: нефронофтиз Фанкони, кистозное поражение почек при туберозном склерозе, губчатая почка, недифференцированные кистозные поражения. Для диагностики, помимо общеклинических методов, выполнялись экскреторная урография и, как правило, ультразвуковое исследование почек и печени. С целью выявления остеопороза

*Адрес для переписки: 117963, Москва, Ломоносовский пр., 2/62, Научный центр здоровья детей РАМН, отделение нефрологии
Телефон: (095) 134-34-49. Чумакова Ольга Владимировна*